

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1970

N°

904

T H E S E

pour le

DOCTORAT en MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

CAUWEL Guy

Né le 24 Septembre 1941 à Annecy

Présentée et soutenue publiquement par

A PROPOS DE 3 CAS DE BLOC AURICULO-VENTRICULAIRE COMPLET

TOUCHANT LES MEMBRES D'UNE MEME FRATRIE

Président : V. BOUVRAIN - Professeur

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1970

N° _____

T H E S E

pour le
DOCTORAT en MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

CAUWEL Guy

Né le 24 Septembre 1941 à Annecy

Présentée et soutenue publiquement par

A PROPOS DE 3 CAS DE BLOC AURICULO-VENTRICULAIRE COMPLET
TOUCHANT LES MEMBRES D'UNE MEME FRATRIE

Président : Y. BOUVRAIN - Professeur



A MA FAMILLE

A MES AMIS

A MON PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur Yves BOUVRAIN

Je garderai toujours un souvenir durable de son enseignement et de l'accueil amical qu'il réserve à tous.

A Monsieur le Professeur agrégé Robert SLAMA

qui m'a aimablement guidé et
conseillé dans ce travail.

Au Docteur BEN NACEUR

Qui a eu la gentillesse de
me confier cette étude.

A MES MAITRES D'EXTERNAT

- Docteur André PARAF
- Professeur Pierre MOLLARET
- Docteur Paul CHICHE
- Docteur Jean Jacques WELTY
- Professeur Jean FACHQUET
- Professeur Yves BOUVRAIN
- Professeur P. SOULIE

I N T R O D U C T I O N

De nombreuses publications sont venues enrichir l'étude et la description faites par MORQUIO en 1901 "d'une maladie infantile et familiale, caractérisée par des modifications permanentes du pouls, des attaques syncopales et épileptiformes" (37).

La matière de ces publications était constituée de blocs auriculo-ventriculaires congénitaux avec, dans certains cas, l'existence d'un facteur familial.

Nous avons étudié dans le service du Docteur BEN NACEUR à l'Hôpital Charles NICOLLE de TUNIS, trois cas de blocs auriculo-ventriculaires complets, très probablement congénitaux et isolés, touchant trois membres d'une même fratrie. A l'occasion de cette étude nous analyserons les différentes publications ayant eu trait à cette maladie, et nous essaierons d'en dégager les caractères particuliers.

C'est en 3 temps successifs que furent précisés les traits de cette maladie syncopale et bradycardique.

MORGAGNI en 1761, dans sa 64ème lettre du "Sedibus et causis morborum " en faisait la première description (36).

Cette communication passe à peu près inaperçue, et ce n'est qu'en 1830, alors qu'il n'avait pas connaissance des travaux de MORGAGNI, qu'ADAMS fait état d'un cas semblable chez un patient qui avait eu en 7 ans une vingtaine d'attaques syncopales alors que son pouls battait à 30.

STOKES, en 1846, a le mérite de faire le premier approche physiopathologique de la maladie, après étude de plusieurs cas personnels et vérification anatomique. Il met en évidence un signe capital, à savoir que "la pulsation de la veine jugulaire droite a une fréquence au moins double de celle des contractions ventriculaires".

Par ailleurs, il établit un lien entre la bradycardie et la "fausse apoplexie" en expliquant celle-ci par une diminution momentanée du flux sanguin cérébral.

Ainsi, par une approche purement clinique, les principaux points de la maladie étaient définis, à savoir que : il existe une dissociation entre les battements auriculaires et ventriculaires, et que la bradycardie peut entraîner des syncopes par chute du débit sanguin cérébral.

Il faudra quelques années pour mettre en évidence l'origine de cette bradycardie.

Les premières données anatomiques furent établies par HIS en 1893, qui créa chez le chien la première dissociation auriculo-ventriculaire expérimentale après section du faisceau qui porte son nom ; il mettait ainsi en avant la responsabilité d'un trouble de la conduction auriculo-ventriculaire dans la genèse de la maladie.

TAWARA et ASCHOFF, en 1906 et 1908, devaient compléter ces travaux.

Ceux-ci devaient être confirmés ultérieurement chez l'homme par l'étude anatomo-pathologique.

Les premiers travaux doivent être attribués à MAHAJIM en 1931 (30), dans un ouvrage sur "les maladies organiques du faisceau de His" où après une revue d'observations antérieures et d'observations personnelles, il finit par retenir 36 cas variables et met en avant la responsabilité de lésions hissiennes dans la détermination de la maladie.

YATER confirmera ces données en 1933 et 1934 en rapportant les deuxième et troisième cas d'un "B.A.V. complet étudié par des coupes sériées du tissu de conduction". On retrouvait ainsi en pathologie humaine les données fondamentales des travaux de HIS (62, 63, 64, 65).

L'apparition de l'électrocardiographie et des techniques d'enregistrement des pouls artériels, veineux ou aortiens viendront confirmer ces faits en mettant parfaitement en évidence la dissociation A.V. et permettront de préciser les traits de cette maladie désignée sous le nom de :

- Syndrome de MORGAGNI-ADAMS-STOKES

rendant ainsi hommage aux auteurs qui ont décrit l'affection.

- Pouls lent permanent, qui n'est qu'un aspect de cette affection puisqu'il passe sous silence ses conséquences neurologiques.

- B.A.V. complet enfin, donnant une définition de la maladie reposant sur son mécanisme.

Le B.A.V. congénital occupe une place tout à fait particulière dans ce cadre.

- Le premier cas de B.A.V. chez un enfant a été rapporté par SCHUSTER en 1896, mais l'analyse de cet exemple semble indiquer que le bloc a été secondaire à une poussée de R.A.A.

- D'autres observations, avant l'apparition de l'E.C.G. feront état de bradycardie constatée dans le tout jeune âge (MORGAGNI, RENDU, TRIPIER et ROUX).

Mais c'est MORQUIO, qui en 1901, met l'accent sur le caractère à la fois familial et congénital de ces bradycardies (37).

Ce dernier présente une famille de 8 enfants dans laquelle 5 garçons ont un pouls très lent et irrégulier. 4 de ceux-ci meurent dans leur première enfance, ayant présenté des épisodes évoquant des attaques d'ADAMS STOKES; le dernier a été suivi de l'âge de 6 mois jusqu'à sa mort, à l'âge de 4 ans ; ce malade avait un pouls régulier de 40 par minute, des épisodes syncopaux, et mourut brutalement de l'un d'entre eux.

MORQUIO a donc eu le mérite de faire la première description d'un B.A.V. congénital à détermination familiale. VAN DEN HEUVEL réalisa le premier enregistrement graphique d'un B.A.V. complet survenant chez un malade qui avait des épisodes syncopaux depuis l'enfance.

Le premier diagnostic indiscutable de B.A.V. congénital doit être attribué à WHITE et EUSTIS, en 1921 (59) ces derniers détectèrent un pouls foetal lent 6 heures avant la naissance, et le BAV complet fut confirmé par enregistrement immédiat après la naissance.

La première tentative pour différencier BAV acquis et congénital a été faite par DAVID et STECHER en 1928 ; ils passèrent en revue 20 cas de BAV enregistrés par E.C.G. et montrèrent que la nature congénitale de l'anomalie devait être suggérée par une absence de maladies connues pour provoquer un pouls lent, et/ou des attaques de STOKES ADAMS.

Entre 1929 et 1934, YATER fait 4 publications dans lesquelles il établit ainsi les critères permettant de définir le B.A.V. congénital : (62, 63, 64, 65) :

1- La présence d'un BAV complet doit être affirmée chez un malade jeune par des méthodes graphiques.

2- La notion de pouls lent doit être connue à un jeune âge.

3- Les antécédents doivent montrer l'absence de toute infection qui pourrait être cause de BAV, telle que diphtérie R.A.A., Syphilis.

4- L'apparition d'attaques syncopales à un âge jeune constitue un bon critère.

Ces critères sont encore admis aujourd'hui comme définissant la maladie.

...Notre étude a porté sur une famille de 6 enfants :

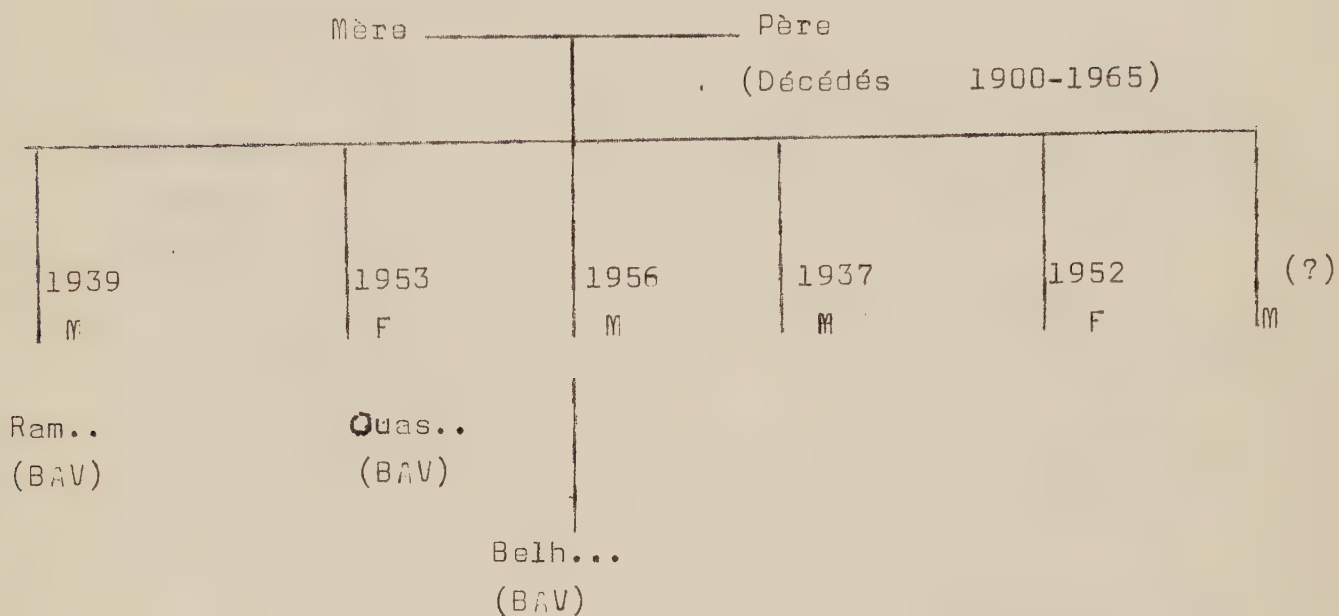
- 3 sont porteurs d'un B.A.V.,
- 2 ont un coeur sain ;
- le 6ème n'a pas été examiné.

Le père est décédé en 1965.

La mère est vivante et bien portante.

Les grands parents sont décédés.

ARBRE GENEALOGIQUE DE LA FAMILLE



OBSERVATION N°1 - DUA...,
née en 1953.

Suivie en consultation de cardiologie depuis janvier 1968, à la suite de la découverte, lors d'un examen systématique, d'une bradycardie à 50. Elle n'avait jamais été examinée auparavant.

1- L'absence de signe fonctionnel est totale

En particulier il n'existe aucune dyspnée d'effort ou de décubitus, aucun épisode syncopal.

La jeune DUA... mène une vie normalement active (marche, ménage...), après avoir poursuivi normalement sa scolarité. Le développement staturo-pondéral est normal.

2- La recherche d'antécédents susceptibles de provoquer un bloc est totalement négative.

On notera en particulier l'absence de :

- R.A.A., scarlatine, chorée ou angines à répétition ;
- diphtérie ;
- diabète ou maladie endocrinienne.

L'examen reste inchangé depuis 1968.

3- Au point de vue clinique : on note à l'auscultation

- un S.S., 3/6°, holosystolique, non frémissant
- maximum à l'endapex et un 4ème F.I.G.
- irradiant dans tout le précordium, vers la ligne axillaire postérieure et le dos.

Les bruits du coeur sont normalement perçus aux différents foyers, il n'y a pas de bruit de galop.

La T.A. est à 11-6 et les artères périphériques sont bien perçues.

Le pouls est à 45.

4- L'examen radiologique met en évidence

- une cardiomégalie que l'on peut chiffrer à V_2
- avec notamment de face :
 - . une saillie de l'A.M.G et de l'A.I.G.
 - . un débord du VG sur le rachis en D.A.G
- la cinétique cardiaque est normale.
- La vascularisation pulmonaire normale.
- Rapport cardio-thoracique = 0,62.

5- L'E.C.G. montre :

- un B.A.V. complet
- le rythme auriculaire ~~est~~ à 75
- le rythme ventriculaire à 45

L'analyse détaillée fournit les renseignements suivants :

onde P en D2 = durée' 7/100°

amplitude 2 MV

$\hat{A} p \approx + 50$

durée de QRS = 6/100 de sec.

$\Delta QRS > = +60^\circ$

aspect $< S$ avec $S/S < 1$ et $Di = 2/100^\circ$ de sec.
zone transitionnelle en V_3

en $V_5 = R$ exclusif, avec absence d'onde q. $Di = 4/100^\circ$
 $Di = 4/100^\circ$ de sec.

$SV_1 + RV_6 = 30 \text{ mm}$

Repolarisation :

sous décalage de ST en D1 D2, avF et V_6
ST et T plats en D3, avL et de V_3 à V_6

Conclusion : BAV complet avec complexes QRS fins et troubles diffus de la repolarisation.

6- Nous verrons plus loin les données du cathétérisme.

7- Au point de vue biologique :

- les examens sont normaux, en particulier :

V.S. - A.S.L.O. - Fibrine

Hémogramme

Glycémie, urée, cholestérol.

8- Notons enfin que le reste de l'examen ne retrouve aucune autre anomalie congénitale associée à ce bloc A.V.

OBSERVATION N°2 - BEL...

née en 1956

Suivi en consultation de cardiologie depuis février 69, après la découverte d'une bradycardie à 50, dépistée lors d'un examen systématique.

1- On notera l'absence totale de signe fonctionnel

- en particulier : aucun DC ou DD

aucun épisode syncopal

- la scolarité est normalement poursuivie avec pratique du sport ;

- le développement staturo-pondéral est normal.

2- Il n'existe aucun antécédent particulier, notamment

- pas de R.A.A., chorée, scarlatine, angines à répétition ;

- pas de diphtérie ;

- pas de diabète, ni de maladie endocrinienne ;

L'examen reste inchangé depuis février 69

3- Cliniquement on retrouve

- un S.S. protosystolique, $2/6^{\circ}$
 - localisé au 4ème E.I.G.
 - des bruits du coeur normaux et l'absence du galop.
- La T.A. est à 10-6 et les artères périphériques sont toutes bien perçues.
- Le pouls est à 50.

4- L'examen radiologique met en évidence

une cardiomégalie que l'on apprécie à V 1,5.
avec de face une saillie de l'AIG et de l'AMG
VG et VD sont de taille normale de profil et en oblique
la cinétique cardiaque est normale
la vascularisation pulmonaire est normale
le rapport cardio-thoracique est à 0,56.

5- On note à l'E.C.G.

Une dissociation auriculo-ventriculaire complète, presque isorythmique par endroits, oreillettes et ventricules battants à une cadence de 50 par minute.

L'analyse détaillée de l'E.C.G. donne les résultats suivants :

- onde P en D2 = durée $5/100^{\circ}$ de sec.

amplitude 2 m

$\Delta p = +30$

- durée de QRS = $4/100^{\circ}$ de seconde

$\Delta QRS = +40^{\circ}$

- en $V_1 = < S$ avec $S/S < 1$ $Di = 2/100^{\circ}$

zone transitionnelle en V4

en V_5 aspect qRs avec $Di = 4/100^{\circ}$

en V_6 aspect qR, avec empâtement de la branche descendante
de R

$$SV_1 + RV_6 = 33 \text{ mm}$$

Repolarisation :

sous décalage de ST, concave en haut, en D₁ et aV_L

ST et T plats en D₃, aVF et V₆

ST plat et T négatif et asymétrique de V₁ à V₅

Conclusion : BAV complet avec complexes QRS fins. Troubles de la repolarisation diffus, encore plus accentués que chez la sœur aînée.

6- Nous verrons plus loin les données du cathétérisme.

7- Les examens biologiques sont normaux, en particulier :

- VS, fibrine, AS₂O
- NFS
- urée, glycémie, cholestérol.

8- Enfin, là encore, il n'y a, en dehors de bloc aucune autre anomalie associée.

OBSERVATION N°3 - Ram...

né en 1939

Suivi depuis septembre 1969, après découverte d'un pouls lent lors de l'enquête familiale.

1- Le patient ne présente aucun signe fonctionnel

- pas de DC - Pas de DD
- pas d'épisode syncopal

on remarquera même que R. pratique le sport de manière intensive, la boxe notamment.

2- Il n'existe aucun antécédent particulier

- pas de R.A.A., chorée, scarlatine, angines à répétition ;
- pas de diphtérie ;
- pas de diabète, ni maladie endocrinienne.

3- L'examen clinique met en évidence

- l'absence d'anomalie stéthacoustique
- une T.A. à 11-7,5, des artères périphériques bien perçues
- le pouls est à 50.

4- A l'examen radiologique

- On note une cardiomégalie chiffrée à V2, portant essentiellement sur le ventricule gauche.
- La cinétique cardiaque est normale.
- La vascularisation pulmonaire est normale.
- Le rapport cardio-thoracique à 0,57.

5- L'examen E.C.G. montre :

un BAV complet avec rythme auriculaire à 75 et rythme ventriculaire à 50.

Et une analyse plus détaillée met en évidence :

onde P en D₂ = déviat. 8/100°
amplitude 2 mV

durée de QRS = 6/100° de seconde
A QRS = +20°

en V₁ = aspect QS

zone transitionnelle en V₄

en V₅ aspect qR, avec Di = 3/100°

SV₁ + RV₆ = 34 mm

Repolarisation :

sous décalage de ST, ~~concave~~ en Haut, en D2 et D3
ST plat de V_4 à V_6 , avec T discrètement négatif et
asymétrique en V_5 et V_6

Conclusion : BAV complet avec ventriculogrammes fins.

Discrets troubles diffus de la repolarisation.

Refuse le cathétérisme.

Voir résumés en un tableau les constatations notées.

Noms	Noms Sexe	Sexe Âge de découv. en 1961	Tolérance	Auscult.	Rythme auriculaire	Rythme Ventric.	QRS	Morpholog.	Volume Rx Cour.	Repolarisation
GUIN.	F	16 ans	excellente	S.S	75	43	60	Normale	V_2	Tr. difficile
BEL..	M	13 ans	excellente	S.S.	50	50	40	Normale	$V_{1,5}$	Tr. difficile
R.M..	M	30 ans	excellente	Norm.	75	50	20	Normale	V_2	Tr. difficile

Les deux premiers malades ont été explorés par cathétérisme et angiocardiographie droits
l'étude du débit cardiaque n'a pas été pratiquée.
Nous consignons dans le tableau suivant les résultats de ces examens.

Noms	O.D.	V.D.	A.P.	C.P.	Angio
Gua..	+5	+40 +2 moyenne +15	+35 +16	+13	O.D. + V.D. + V.G. +
Bel..	+4	+40 +2 moyenne +15	+28 +10	+15	O.D. + V.D. + V.G. +

Au total, cette étude nous amène à retenir les caractéristiques suivantes :

- tolérance fonctionnelle excellente ;
- existence d'un souffle systolique retrouvé dans 2 cas sur 3 ;
- présence constante d'une cardiomégalie ;
- aspect et durée normaux des complexes ventriculaires, associés à des troubles diffus de la repolarisation.

L'examen des courbes de pression nous fait remarquer

- une augmentation globale, mais discrète, des pressions droites ;
- un gradient systolique entre l'A.P. et le V.D.

soit au total un aspect qui est décrit aux décours des blocs congénitaux, qu'il s'agisse de formes familiales ou non.

Notons que le débit n'a pas été mesuré, mais que par contre le cathétérisme et l'angiographie ont, au moins dans deux cas, éliminé l'hypothèse d'une cardiopathie malformative associée au trouble conducteur.

ETIOLOGIE DES BLOCS AURICULO-VENTRICULAIRES

Celle-ci a suscité de nombreuses recherches, mais toutes n'eurent pas la rigueur nécessaire "condition indispensable pour établir la nature et éventuellement la cause des lésions" (LENEGRE et MOREAU).

Nous verrons par les quelques exemples que nous citerons, qu'il y a de nombreuses divergences suivant les époques et les auteurs ; on peut en partie les attribuer aux variations géographiques de la pathologie et au recrutement différents des divers services hospitaliers, mais aussi à l'évolution de nos moyens d'investigation qui permettent aujourd'hui de déterminer l'étiologie d'un B.A.V. considéré autrefois comme idiopathique.

Nous citerons tout d'abord deux études anciennes de MAHAIM et YATER.

- En 1931, MAHAIM publie 36 cas de blocs accompagnés d'un examen histologique, et retrouve :

- . 6 cas de gomme S de la cloison interventriculaire ;
- . 23 cas d'infiltration scléreuse du tronc commun
ou des branches du faisceau de His ;
- . 2 cas de nécrose ischémique du tronc commun ;
- . 1 anévrysme du septum inter-auriculaire ;
- . 1 tuberculose du " " " ;
- . 1 tumeur maligne du septum
- . 1 diphtérie
- . 1 cas où le noeud de Tawara paraît complètement isolé ;
du myocarde auriculaire par du tissu cellulo-graisseux.

- YATER en 1933 sur 48 blocs complets vérifiés anatomiquement retrouve :

- . 28 cas où le bloc est dû à des lésions fibreuses ou c
- . 4 cas dus à des lésions rhumatismales
- . 7 gommes syphilitiques
- . 1 diphtérie
- . 3 blocs congénitaux
- . 5 causes diverses.

Plus récemment en France, nous citerons les travaux : de LENEGRÉ, MOREAU et GERBEAUX, qui sur 260 cas de B.A.V. complet, retrouvent (35) :

. 96 cas dont l'origine est indéterminée soit	36,9 %
. 54 cas d'athérosclérose coronarienne	20,8 %
. 46 cas d'HTA	17,7 %
. 30 cas de cardiopathies valvulaires	11,6 %
. 14 cas de cardiopathies congénitales	5,4 %
. 7 cas de R.A.A.	2,7 %
. 3 cas d'aortite syphilitique	1,2 %
. 10 cas de causes diverses	3,8 %

Enfin MARNEFFE (31) sur 380 cas de BAV

- dont 334 ayant un tracé de BAV complet - retrouve :

. insuffisance coronarienne	84 cas
. HTA	52 cas
. RAA	17 "
. diphtérie	14 "
. goutte	10 "
. typhoïde	9 "
. <u>facteur familial</u>	7 "
. Syphilis	4 "
. Paget	4 "

- . collagénose 2 cas
- . hémochromatose 1 "

Nous retiendrons de ces divers exemples :

- . la fréquence de formes indéterminées : 36,9 %
- . l'atteinte congénitale fréquente : 5,4 %
- . l'existence d'un facteur familial dans 2,1 % des cas.

TROUBLES DE LA CONDUCTION A DETERMINATION FAMILIALE

Nous avons vu que MORQUIO en 1901, donna l'exemple d'un bloc qui était à la fois à détermination familiale et congénitale.

De nombreux autres cas de troubles conductifs touchant plusieurs membres d'une même famille ont été publiés par différents auteurs depuis.

Nous ne ferons que citer :

1- Le travail d'AYLWARD et AITKEN en 1928 (1)
qui étudièrent le premier cas de BAV familial et congénital avec enregistrement E.C.G.

Une jeune femme en bonne santé avait eu 4 enfants ;
elle était âgée de 21 ans pour le premier.
Celui-ci et le dernier présentaient un BAV complet.

2- L'étude de WENDKOS et STUDY en 1949 (58)
qui rapportèrent le cas d'une famille où le père souffrait d'un syndrome de WOLF PARKINSON WHITE et dont deux des 3 enfants avaient un BAV complet.

3- CANNABAL et DIGHIERO en 1951 (8)
publient le cas de 2 sœurs dont la bradycardie est connue depuis l'enfance et pour laquelle l'enregistrement apporte la preuve d'un BAV complet alors qu'elles sont âgées de 28 et 34 ans.

4- COSTIN et CARP en 1957 (9)

rapportent le cas d'une famille de 2 frères et 1 soeur ; les 2 premières ont un BAV complet ; la soeur un bloc sino-auriculaire.

5- WALLGREN et AGORIO en 1960 (56-57)

publient le cas de 3 frères ayant un BAV complet, dépisté avant la naissance, alors que les parents et 73 membres de la famille sont indemnes.

Les 2 premiers dont le rythme ventriculaire est aux alentours de 40 meurent en quelques jours.

Le 3ème dont le rythme ventriculaire est à 75 survivra.

6- MARNEFFE (31)

dans son étude portant sur 344 cas de BAV complets, retrouve dans 7 cas une atteinte familiale, mais dans ces exemples le bloc est d'apparition tardive.

Afin d'illustrer et de résumer ces nombreuses publications, nous choisirons d'étudier plus en détail 4 exemples rapportés par :

- STEPHAN (48bis) ;
- KERGALL dans sa thèse portant sur un bloc tardif apparu au même âge chez 2 jumeaux homozygotes (22)
- CRITTENDEN et LATTA (12)
- GAZES (16)

Nous nous efforcerons par la suite d'analyser les conclusions que l'on peut en tirer.

STÉPHAN	Sexe - Âge de découverte	S.F.	Clinique	E.C.G.	Rx	Evolution
n°1	M 1940 (18ans)	Syncopes	S.S.	BAV = complet rythme auricul.: 80 rythme ventr. : 36	Normale Rapp. <u>Cardio-15</u> <u>Thorax-19</u>	Favorable éphédrine (1 an) DC : 1941 Adams- Stokes
n°2	M 1948 (16ans)	1940 : pouls 70-80 1948 : Pouls à 40	S.S. endapexien	1948 : BAV 2/1 1955 : BAV complet	Norm. Rapp. <u>Cardio-13</u> <u>Thorax 28</u>	1955 : éphédrine → BAV 2/1 3/1-4/1 1958 : BAV comp. mort
n°3	F 62 ans en 1953 mère	2 syncopes	S.S. apexien	BAV complet + ESV en 1956	Norm. Rapp. <u>Cardio-13</u> <u>Thorax 17</u>	1956 = mort
n°4	F 1954 (33ans) 3 enfants B.P	1944: 65-70 pouls 1953: pouls 43	S.S. endapexien	BAV 2/1	Rx normale Rapp. <u>cardio-12</u> <u>thorax 15</u>	Mort brutale en janv. 1955

Famille de 6 enfants, 4 garçons et 2 filles

- père bien portant
- mère diabétique

GAZES	Sexe Age	SF	Clinique	ECG Tr. du rythme	PR	QRS	Anapath.
1	M 67 ans	0	Bradycardie connue depuis l'enfance	BAV 2/1 + pér. BAV complet		12/100°	
2	M 39 ans	0	Bradyc. connue enf.	Bradyc.sinusale à 45		8/100°	
3	M 34 ans	0	0	R.S.		16/100° BBD	
4	F 35 ans	Sync. à 34 ans	BAV connu dep. l'âge de 2 ans	Successiv. -T.V -Flutter ventr. -Fibrill. ventr. puis BAV			
5	F 10 ans	0	0		14/100°	13/100° BBD	
6	M naiss.		Bradyc. pouls 36 à naissance	BAV 5/1		8/100	Mort H.dilatet.des 2 ventric.
7	F 11 ans	0	0	BAV 2/1 à naiss.	BAV 2/1 pér.de L.W. pér.de BAV comp.	8/100°	
8	F 26 ans	OSF	0	R. sinusal	22/100°	10/100° BBD	

Sur 3 générations d'une famille de 35 membres

ENDEN ATT	Sexe ine	S.F.	S.clin.	Tr.rythme	E.C.G. R.A.	RV	QRS	Anapath.
1	F naiss.	0 S.F.	SS perçu depuis l'âge de 3 mois	BAV com- plet - (à 6ans)	90	50	6/100	
2	F naiss.	Dyspnée à naissance	Pouls foetal à 60 Mort en 20min.					Dilatation - Hypertrophie card. généralisée
3	F (30°h)	Dyspnée + cyan. à 30°h.	Mort à la 48° heure					idem
4	M (naiss.)	Polypnée cyanose	P.foetal entre 36 et 56 Naiss.: p.36 → mort à la 50° h.	BAV complet	120	42	5/100°	idem
5	F (naiss.)	Syncopes cyanose dyspnée hémopt.	P. foetal entre 44 et 50 P à 44 à la naiss. mort → à 54°h.	BAV complet	140	60	mort qq compl. ectop.	idem



1870-1871

1872-1873

1874-1875

1876-1877

1878-1879

Thèse Kergall	Age Sexe	S.F.	S.cl.	Autop-	Rx	EXG			Evolution	Anapath.	
						Tr.rythme	R.A	RV	QRS		
n°1	1957 72ans M	sync.	1962 BDC Nx TA : 13,5/7	RAS	HVG	BAV complet	65	30- 35	BBG qqfs BBG	Favorable avec 80g d'Isuprel +3cg d'éphédrine	
n°2	1957 72a. M	sync.	1963 BDC Nx TA : 16,9	RAS	HVG modér.	BAV comp.	70	18- 31	BBG	Favorable avec 80g d'éphédr. quotidiens mort par in- farctus mésent. et en 1965	Cardiomé- galie - Hypertro- phie Chambre de chasse du VG Dégénér. fibr. du tissu de conduct. → bloc acquis

L'étude de ces différents exemples impose plusieurs remarques, à savoir que :

1- Le trouble de la conduction peut ne toucher qu'une seule génération, alors qu'ascendants et descendants sont indemnes, on peut au contraire s'étendre sur plusieurs générations.

2- Le trouble de la conduction peut revêtir des aspects différents :

- BAV complet ou incomplet
- bloc sino-auriculaire
- bloc de branche

ce qui suggère que l'atteinte du tissu conducteur peut se localiser à des niveaux différents.

3- La date d'apparition du trouble est variable,

- parfois manifestement tardive et dans certains cas le malade est porteur de tracés ECG antérieurs mettant en évidence un rythme sinusal ;
- parfois à l'opposé, la maladie existe dès la naissance comme nous le verrons plus loin, les caractéristiques de cette maladie sont alors les mêmes que celles du BAV congénital.

Dans son étude portant sur 61 cas de BAV congénitaux, NAKAMURA avait noté dans 6 cas l'existence d'un facteur familial (39).

Ces troubles du rythme à détermination familiale ont suscité de nombreuses hypothèses quant à leur pathogénie.

Ces formes sont trop nombreuses pour que l'on puisse les expliquer par une simple coïncidence.

Par ailleurs, on sait depuis les travaux de MAC KEOWN (29) qu'une famille dont un des membres présente une cardiopathie congénitale a statistiquement plus de chance de voir apparaître d'autres cas de cardiopathie qu'une famille indemne. Les proportions ont été chiffrées à 1,8 % dans une famille dans le 1er cas, alors qu'elles ne sont que de 0,5 % dans le second (LAMY et SCHWEISGUTH, POLARI et CAMPBELL) (24,43)

Reste à savoir sur quel mode se fait la transmission.

- On pourrait évoquer la possibilité d'un facteur tératogène ; mais pour que celui-ci détermine une cardiopathie, il doit agir à une époque bien précise (WALLGREN et AGORIO) vers la 5ème semaine.

Il faudrait donc que ce facteur tératogène agissant à une époque bien déterminée se reproduise sur plusieurs grossesses ; les chances d'un tel mécanisme sont pratiquement inexistantes d'un point de vue statistique.

Il semble donc plus logique d'expliquer ces troubles de conduction à détermination familiale par un facteur héréditaire.

- Certains, comme GAZES, évoquent une transmission génétique sur le mode dominant.

- D'autres, comme WALLGREN, imaginent la possibilité d'une altération génétique chez les parents se manifestant par une anomalie somatique chez les enfants.

Nous remarquerons que ces hypothèses n'expliquent pas les B.A.V. familiaux d'apparition tardive, et dans ces cas, de même que MARNEFFE, nous ne pourrions parler que de "prédisposition familiale à un trouble de conduction auriculo-ventriculaire".

LES BLOCS AURICULO-VENTRICULAIRES COMPLETS CONGENITAUX

Le facteur familial, l'âge des sujets et l'aspect de la maladie nous incline à rapporter le trouble de conduction observé à une affection congénitale.

Après avoir fait un bref rappel embryologique sur la genèse du tissu de conduction, nous étudierons les différents types de BAV congénitaux isolés ou associés à une cardiopathie, leur aspect clinique et hémodynamique ainsi que leur mode évolutif.

Nous exposerons enfin quelques exemples de BAV congénitaux et apparemment isolés, ayant fait l'objet d'une étude anatomo-clinique.

I- RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

MONNET et PERRIN (34, 41) de même que BRETON (4) individualisent deux phases importantes dans l'embryologie du coeur et du tissu de conduction.

- Tout d'abord pendant les quatre premières semaines de la vie foetale où la cavité cardiaque primitive est constituée de deux renflements, atrium primitif et cavité ventriculaire primitive, séparés par le canal artériel.

Les fibres musculaires limitant ces 2 cavités sont en continuité.

- Vers la 5ème semaine, on distingue 2 faits importants :
 - . la constitution du faisceau de His ;
 - . le cloisonnement du tissu cardiaque primitif.

- Le faisceau de His se développe à partir d'une différenciation de certaines fibres musculaires à la face postérieure du ventricule unique.

- Le noeud A.V. se différencie séparément au-dessus et le faisceau de His monte vers lui pour le rejoindre.

- C'est au moment où le coeur s'est déjà mis à battre bien plus tard, que se développe le noeud sinusal.

Le faisceau de His, pour atteindre le noeud de Tawara, glisse à la face postérieure du trigone fibreux central ce dernier, avec le septum primum et la pars membrana est formé par la réunion de 2 bourgeons endocardiques ventral et dorsal.

Par ailleurs, le développement du squelette fibreux du coeur se poursuit et toute connexion musculaire entre oreillette et ventricule est progressivement coupée par la formation des anneaux auriculo-ventriculaires.

Le seul lien persistant passe à la face postérieure du trigone fibreux où glisse le faisceau de His.

A la même période, le bulbus cordis se divise en artère pulmonaire et aorte.

Ainsi, si à cette date existe un trouble du développement on peut voir les altérations suivantes :

- interruption isolée du faisceau de His notamment pendant son passage derrière le trigone fibreux ;

- anomalie cardiaque complexe associant une lésion du faisceau de His à une anomalie de développement des vaisseaux de la base ou à une atteinte du septum primum.

Mais l'on remarque que le septum interventriculaire se développe beaucoup plus tard (vers la 10ème semaine) et l'on explique mal l'association d'un bloc et d'une C.I.V.

En fait cette association considérée autrefois comme très fréquente apparaît rare actuellement.

II- B.A.V. CONGENITAUX ISOLÉS OU ASSOCIÉS A UNE CARDIOPATHIE CONGENITALE

Pendant longtemps on a cru que le B.A.V. du sujet jeune était toujours associé à une cardiopathie congénitale, en particulier une C.I.V.

Plus récemment des explorations plus complètes ont permis de faire la part des choses, en montrant qu'à côté des B.A.V. associés à une malformation congénitale du cœur, existaient des B.A.V. isolés, apparemment idiopathiques.

Les premières études histologiques furent pratiquées comme nous l'avons vu par MAHAİM et YATER (30).

Ce dernier, à l'occasion d'un cas personnel de BAV (1934, JAMA) passe en revue les 5 cas de BAV congénitaux qui avaient été étudiés et nécropsiés à l'époque ; dans 4 de ces cas des coupes sériées du tissu de conduction avaient été pratiquées ; on avait trouvé les lésions suivantes :

Auteurs	Sexe	Age de la Mort	Degré du BAV	Malf. cardiaque.	Etude histolog.
WILSON et GRANT 1926 (60)	F	14mois	Incomplet 2/1	Malf. du septum interv. Atrésie du tissu de l'A.P. Canal artériel	Processus fibreux envahis.le tissu
PERROTI 1928	F	3 j.	Non déterminé	Absence de la portion membran. du septum I.V	Non faite
YATER 1929	M	2 sem.	Complet	Transp. complète	Noeud A.V complet. du f.deHis par corps fib.atél.
ABBOT 1932	M	20ans	Complet	Transp. -double fente mitrale -coeur bi-atrial tri-loculaire -A.A.V. pulm.	Non faite
YATER LYON et MAC NABB 1933	M	2mois	Complet	CIV Absence de la portion memb. du septum	Séparat.par tissu fib. de noeud B.V et f.deHis
YATER LEAMAN CORNELL 1934	M	18 h	Complet	Absence de septum inter-auricul. et du septum membraneux	Idem

malgré une publication de MAC LETTAN en 1935, qui par une étude anatomique et histologique apporte l'exemple d'un B.A.V congénital isolé, la plupart des auteurs continuent à penser que ce trouble du rythme est constamment associé à une cardiopathie congénitale, et en particulier à une C.I.V.

Ce n'est qu'en 1956, avec CAMPBELL et THORNE, qu'apparaît la notion de B.A.V. congénitaux, absolument indemnes de toute autre atteinte associée, par une publication de 7 cas suivis pendant 20 ans.

Ceci est confirmé en 1958 par NADOS qui sur 25 B.A.V. congénitaux, après étude clinique et hémodynamique retrouve 8 cas indemnes de toute anomalie cardiaque.

Les publications se sont multipliées depuis ; nous citerons :

- les travaux de LENE GRE et Coll. (196) qui sur 552 cas de BAV retiennent 44 cas comme congénitaux, dont 14 apparemment isolés (7 blocs du 3ème degré)

- de JOUVE (A.N.C. 12-1966), de RIBIERRE et Coll. (Arch. Fr. de Pédiatrie)

- de NADOS , qui sur 61 cas de B.A.V congénitaux affirme dans 11 cas leur nature isolée et l'association certaine à une cardiopathie dans 15 cas, et les travaux tout à fait récents de MICHAELSON, CALVO, FOUCHARD, nous en reparlerons.

Ainsi peu à peu, se dégage la notion qu'il existe 2 types de B.A.V congénitaux :

- a- le B.A.V associé à une malformation congénitale du coeur

nous résumons dans un tableau les données de quelques publications quant à la nature des malformations associées à ce trouble du rythme

En dehors de la transpo qui est retrouvée avec une fréquence allant de 62 % à 27 % (45 % dans le travail de MICHAELLSON qui a la plus grosse statistique.

Cardiopathies associées au bloc en dehors de la transpo.

	CALVO.	MICHAELLSON.	KANGOS.	NAKAMURA .	CAMPBELL
C.I.V.	1	8	1		
C.I.V. + st. pulmon.		13		2	1
		9			
Canal artériel	1	5	4	3	
CIA	1	9	1	3	2
Fibro- élastose			1	1	
Tét. de Fallot					3
St.pulm.		4			
Tronc commun		2			
Hypopl. V.D.		4			
I.A.		2			

b- Le B.A.V. apparemment isolé

Les % des B.A.V. isolés ou associés à une cardiopathie congénitale est résumé dans ce tableau.

	Avec	Sans	% d'isolés
CALVO (5)	8	14	64 %
MICHAELLSON (32)	108	136	56 %
NAKAMURA et NADAS (39)	32	29	48 %
MOREAU et LENEGRE (39)	7	7	50 %
KANGOS (21)	15	7	15 %
JOUE (20)	1	15	94 %
LANDTMANN (25)	11	16	60 %
WRIGHT (61)	10	8	45 %

Certains caractères particuliers des B.A.V. congénitaux isolés sont ainsi résumés par JOUVE :

"La tolérance fonctionnelle est bonne, la grossesse bien tolérée, les accidents syncopaux rarissimes. Les souffles qui leur sont associés sont la conséquence des troubles hémodynamiques dus à la dissociation A.V.

Du point de vue E.C.G. les auriculogrammes sont normaux, les ventriculogrammes ont un aspect supra-ventriculaire. L'augmentation du volume cardiaque est habituelle".

Nous avons vu que ce sont là les caractères retrouvés dans nos 3 exemples étudiés.

CARACTERES CLINIQUES, HEMODYNAMIQUES et PHYSIO-PATHOLOGIQUES

DES B.A.V. CONGENITAUX

Nous avons remarqué dans les 3 cas étudiés que l'on pouvait dégager certains traits communs, à savoir :

- la découverte fortuite ;
- les anomalies stéthacoustiques ;
- l'aspect radiologique ;
- les particularités ECG ;
- les données hémodynamiques.

Nous allons confronter ces différents points aux caractéristiques retrouvées généralement dans les B.A.V. congénitaux et essayer d'en analyser la physio-pathologie.

1- Le mode de découverte

La plupart des B.A.V. congénitaux sont découverts fortuitement à l'occasion d'un examen systématique mettant en évidence la bradycardie.

En effet, les signes fonctionnels sont peu fréquents, et c'est rarement lors d'une manifestation syncopale que l'on découvrira le trouble du rythme.

Plus intéressante est la mise en évidence du B.A.V après constitution d'un rythme foetal lent, signant a fortiori l'origine congénitale de la maladie ; le rythme lent peut cependant être la simple traduction d'une souffrance foetale, et il ne faudra pas hésiter à pratiquer un ECG pour affirmer un B.A.V. devant une bradycardie foetale (LENEGRE - 46).

3- Aspect radiologique

Tous les auteurs notent un volume du coeur normal ou de taille augmentée.

Nous citerons le travail de NAKAMURA qui relève 38 cas sur 44 avec cardiomégalie.

Celle-ci s'accompagne d'une vascularisation pulmonaire normale.

Ces caractères sont constamment retrouvés dans nos 3 cas.

4- Particularités E.C.G.

Les auteurs notent dans l'ensemble une fréquence ventriculaire variable :

- de 75 à 36 pour CALVO (9)
- de 85 à 42 PAUL (40)
- de 99 à 33 KANGO (21)
- de 50 à 42 dans nos 3 cas.

Mais ce qui est particulièrement important est l'aspect des complexes ventriculaires dont la morphologie et la durée sont normales, ce fait permet de situer leur origine au-dessus de la bifurcation hisienne et explique leur fréquence relativement élevée.

Notons cependant que :

JOUVE retrouve 2 BBDI sur 15 cas (20)
KAGOS 1 BBGI sur 18 cas (21)
PAUL 3 BBGI sur 27 cas (40)

d'autres anomalies sont encore notées :

HVG électrique : 2 cas sur 8 (CAMPBELL)
 2 cas sur 46 (NAKAWARA)
 2 cas sur 14 (CALVO)

des troubles de la repolarisation sous forme d'ondes T négatives en précordiales G, en l'absence d'IVG ou de bloc gauche (1 cas de CALVO)

5- Epreuves d'effort et pharmacologiques,
étude hémodynamique, conséquences physiopathologiques.

a- Epreuves d'effort

Elles mettent en évidence une augmentation constante mais modérée de la fréquence ventriculaire et l'absence de parallélisme entre les réponses auriculaires et ventriculaires (MICHAELLSON).

NAKAMURA sur 25 patients retrouve 16 sujets ayant une réponse positive (augmentation de 10 % ou plus avec un maximum de 40 %) (39).

b- Epreuves pharmacodynamiques

- Elles se révèlent également positives ; la fréquence augmente sous l'influence des drogues sympathomimétiques (9 cas sur 9 de NAKAMURA, avec une augmentation de 10 % ou plus, une moyenne de 49 % et un maximum de 81 %) (19)

- L'atropine à l'opposé diminue la fréquence restrictive.

Ces faits ont des conséquences pratiques importantes sur le plan thérapeutique.

c- Etude hémodynamique

PAUL, dans son travail, met en évidence 2 points importants :

- le débit cardiaque est normal, l'index cardiaque est chiffré en moyenne à 4,55/min/m²
- il existe une augmentation franche du volume systolique 84 ml en moyenne, attribuée à la longueur de la diastole.

d- Conséquences physiopathologiques

Ces différents faits nous permettent donc de conclure que l'adaptation du débit cardiaque à l'effort est possible grâce à la mise en jeu des 2 paramètres :

- élévation modérée de la fréquence ventriculaire ;
- majoration nette du volume systolique.

Ce dernier point a également été noté dans les travaux de SCARPELLI (45bis, 66) et ce dernier peut ainsi expliquer certaines données stéthacoustiques : le SS est provoqué par le passage d'une quantité accrue de sang à travers un orifice pulmonaire qui de ce fait se trouve comme dans la CIA, fonctionnellement rétréci. Il appuie cette conclusion sur l'existence d'un gradient entre AP et VD.

De même le S.D. de pointe est engendré par un rétrécissement fonctionnel de l'orifice mitral.

De même, cette augmentation du volume systolique permet d'expliquer la cardiomégalie constatée.

AU TOTAL, si l'on compare les faits relevés dans nos 3 exemples à ceux notés habituellement dans les B.A.V. congénitaux, on voit se dessiner le profil de la maladie que l'on peut caractériser par l'existence :
d'un S.S., d'une cardiomégalie, de complexes QRS
d'origine supra-ventriculaires, d'une augmentation discrète
des pressions.

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE DES B.A.V. CONGENITAUX

1- Etude macroscopique

On retrouve généralement un poids et un volume de coeur normal ou le plus souvent augmenté, s'accompagnant d'une dilatation des cavités et d'un épaississement des ventricules. Un certain nombre de fibro-élastoses accompagnent souvent ces hypertrophies dilatations.

2- Etude histologique

Elles sont rares. La méthode d'analyse a été fournie par LEV qui après avoir séparé les divers éléments du tissu conducteur en plusieurs blocs, pratique des coupes sériées qui ont une direction perpendiculaire à celle de l'insertion de la valve tricuspide.

En 1968, en tenant compte des 6 cas dont nous avons parlé auparavant et colligés par YATER, existaient une vingtaine de B.A.V. congénitaux avec étude histologique que nous résumons en un tableau.

Auteurs	Macroscopie	Histologie
WILSON et GRANT 1926	Q	S
WALLGREN 1947	C.N	Noeud et f. de His séparés par du tissu fibreux Pas de bronche D
WALLGREN 1937	C.I.A.	Faisceau de His interrompu en plus. endroits au niveau du septum mal formé
WENDKUS 1947	C.I.A. + coarctation	Pas de tissu conduc- teur visible
TURPIN 1947	C.I.V. VG HV D	Faisceau de His rudimentaire ou agénésie
STUDLER 1947	Fibro-élastose	Pas de tissu conducteur
MONNET 1958	CN	Faisceau de His dissocié, aminci dans sa partie moy. par tissu fibreux
LEV 1958	CN	Fibrose de l'O.D. Pas de noeud A.V Aucune connexion muscul. entre OD et His
1959 SMITHELS	CN	Noeud A.V entier. entouré de tissu fibreux Aucune connexion musc. et OD et noeud A.V
HUTINGFORD 1960	C.I.V	F. de His dissocié pendant son passage dans le trigone fi- breux, puis reconstitué

LATTA 1964	C.N. gros	Septum interauricul. fait de tissu fibreux et calcifié Pas de tissu conducteur.
LATTA 1964	C.N gros	Septum interauricul.fait de tissu fibreux - pas de noeud AS F de His et branches altérées par tissu fibreux et calcaire
LINDER 1964	Ventricule unique + transpo.	Pas de noeud A.V Fibres conductrices éparses se réunissant en un tronc commun
LINDER 1964	C.N.	Septum interauricul? fait de tissu fibreux, pas de noeud A.V
LINDER 1964	C.N.	Noeud A.V. détruit par tissu angiomateux.
MUTTER 1966	C.N. + fibro-élast.	Interruption totale du f.de His par une expansion du trigone fibreux
LENEGRE 1970		Transformation fibro-adipeuse du noeud de Tawara
LENEGRE 1970		Noeud de Tawara isolé et encapsulé dans le septum.

De même que CALVO dans sa thèse, nous constaterons que les lésions histologiques peuvent se résumer à 5 éventualités :

- 1- Interruption totale du tissu conducteur.
- 2- Altération de la paroi auriculaire supprimant les connexions musculaires entre noeud sinusal et noeud auriculo-ventriculaire.
- 3- Dissociation ou interruption totale au niveau des fibres conductrices.
- 4- Tumeur détruisant le faisceau de His.
- 5- Agénésie du tissu conducteur.

Nous constaterons également que les lésions portant sur le faisceau de His siègent pratiquement toujours lors de son passage à la face profonde du trigone fibreux ou dans son voisinage immédiat.

L'association altération du trigone avait été expliquée en embryologie, nous en retrouvons une preuve histologique.

Par ailleurs, comme le laissait entendre l'étude ECG qui met en évidence une morphologie et une durée normales des complexes QRS, on ne retrouve jamais de lésions portant sur les 2 branches du faisceau de His. Ce trait oppose fondamentalement le BAV congénital au BAV acquis.

EVOLUTION et PRONOSTIC DU B.A.V. CONGENITAL

Nous venons de voir que les blocs congénitaux pouvaient être associés à une cardiopathie ou isolés.

Il est admis par tous que les premiers ont un pronostic qui dépend avant tout de la cardiopathie.

Quant aux seconds, ils ont une réputation de bénignité très répandue.

Nous verrons là encore, que nos conceptions ont évolué et qu'à côté des formes particulièrement bien tolérées de BAV existent des formes compliquées qui demandent à être traitées.

En effet, un certain nombre de publications font état de la tolérance exceptionnelle de ce trouble du rythme :

- CAMPBELL et THORNE
- PAUL, RUDDLPH et NADAS
- CAMPBELL et EMMANUEL

Ces notions sont retrouvées dans une étude récente de FOUCHARD et LAURENS (15), effectuée dans le service du Pr SOULIE, portant sur 46 cas de B.A.V. isolés dont 2/3 ont une tolérance remarquable, compatible avec une existence strictement normale.

Et, dans le service du Professeur BOUVRAIN, nous pouvons citer l'observation d'une femme de 72 ans, porteuse d'un B.A.V. complet très probablement congénital (bradycardie à 38 à l'âge de 2 mois) et toujours asymptomatique.

Bien plus, certaines publications, telles que celle faite récemment par LENEGRÉ à la société de Cardiologie le 15 Mars 1970 semblent suggérer la possibilité exceptionnelle mais indiscutable de régression du trouble conducteur.

Il semble que nos trois observations entrent dans le cadre des blocs congénitaux bénins et parfaitement tolérés. C'est pourquoi nous permettons au frère aîné de faire du sport et nous comptons autoriser la soeur cadette (obs.1) à se marier et avoir des enfants.

Cependant, des publications plus récentes viennent tempérer cet optimisme en relatant la survenue de complications, syncopes ou I.C.

- 7 cas sur 15 de JOUVE (20)

- 4 cas sur 43 de TRUSLER (50)

- 5 cas sur 61 de NAKAMURA (39)

- 3 cas sur 35 de MULTHAN (33)

- 38 cas de MICHAELLSON (32) dont 15 D.C.

1/3 des cas de FOUCHARD et LAURENS (15) bien que leur étude exclue les nourrissons dont le service SOULIE n'a pas le recrutement.

Nous allons essayer de passer en revue les facteurs qui peuvent influencer le cours de la maladie.

a- Le degré de bradycardie constatée

FOUCHARD dans son travail montre que la syncope n'est pas l'apanage des formes où le pace maker est bas situé, mais est à redouter même si la force et la durée de QRS sont normales :

- sur 47 cas de FOUCHARD, 1 malade appareillé avec QRS fin
- 1 cas de JOUVE

Mais il est certain que la plupart des patients nécessitant un appareillage ont des complexes ventriculaires larges. Cette notion de possibilité d'accidents syncopaux accompagnant des complexes ventriculaires de durée et de morphologie normale entre en contradiction avec les constatations de MUSTARD et KEITH.

b- En fait, on pourrait situer le moment critique à la période néo-natale.

En effet les modifications circulatoires contemporaines de cette époque rendent difficiles le maintien d'un débit cardiaque satisfaisant à un coeur dont le rythme est lent (

On remarquera en effet que c'est chez le nourrisson que l'évolution est la plus grave.

On pourrait donc avancer l'hypothèse qu'il existe une sélection naturelle qui par le fait de l'impossibilité d'adaptation du D.C. élimine d'emblée les formes les plus graves.

La maladie pourrait donc être mieux tolérée chez l'adolescent jeune, qui a passé ces caps difficiles et dont le D.C. comme nous l'avons vu, peut augmenter à l'effort en jouant sur ses 2 paramètres.

Cependant JOUVE cite le cas de crises syncopales survenues chez des sujets de 27 et 36 ans et FOUCHARD donne l'exemple d'un patient de 20 ans.

c- KANGOS note que la stabilité du rythme, même lent, constitue un facteur favorable et cite le cas de 4 sujets âgés respectivement de 15, 35, 45 et 56 ans ayant un B.A.V. asymptomatique avec un rythme stable et lent cependant (compris suivant les cas entre 35 et 40 pulsations minute). Nous avons pu suivre récemment dans le service du Professeur BOUVRAIN un homme de 42 ans, atteint d'un B.A.V. complet congénital isolé, dont le rythme de base était à 24/minute avec des complexes fins et qui n'avait aucun S.F. Sous isopropyl noradrénaline per os, son rythme de base passa à 35/min. mais il se plaignit alors de ressentir des palpitations désagréables et de lui même arrêta tout traitement.

d- D'autres facteurs semblent prédisposants

- l'effort physique
- les drogues sympathomimétiques (MICHAELLSON)
- l'infection

L'attitude thérapeutique est conditionnée par l'existence de complications éventuelles :

- le B.A.V. asymptomatique demande simplement une surveillance régulière, sans aucun traitement ;
- le B.A.V. compliqué nécessite la mise en oeuvre d'une thérapeutique ;
 - . drogues
(Isuprel ou éphédrine)
si une ou plusieurs syncopes ou insuffisance cardiaque ;
 - . EES en cas d'échec du traitement médical
(TRUSLER, MAC KEOWN, JOUVE, FOUCHARD, CALVO)

Ouvrons ici une parenthèse pour remarquer que la syncope n'est pas toujours en rapport avec une bradycardie, mais peut être secondaire :

- à une fibrillation ventriculaire ;
 - à une T. V.
 - ou à une forme particulière de trouble du rythme ventriculaire décrit sous l'aspect de torsades de pointes.
- Ce trouble du rythme nécessitant un traitement spécifique par cardioversion, ou dans le dernier cas, isuprel.

L'implantation d'un stimulateur intra-corporel se heurte chez l'enfant à la technique née de la pose de l'appareil, à la nécessité de changer le boîtier tous les 2 ans, ce qui conduit souvent en fait à limiter les indications.

Ce dernier écueil pourrait être surmonté par l'emploi d'un générateur longue durée à l'étude actuellement.

C O N C L U S I O N S

Après l'exposé de notre exemple de bloc auriculo-ventriculaire congénital et isolé touchant trois membres d'une même fratrie, nous analysons les publications ayant eu trait aux troubles du rythme ou de la conduction à caractère familial et aux blocs auriculo-ventriculaires congénitaux.

On arrive ainsi à définir les grandes lignes de cette maladie caractérisée par une symptomatologie fonctionnelle le plus souvent inexistante, l'absence d'antécédents particuliers et par un tableau groupant :

- une anomalie stéthacoustique : le souffle systolique ;
- une anomalie radiologique : la cardiomégalie ;
- une particularité électro-cardiographique : la présence de complexes QRS fins ;
- une particularité hémodynamique : l'augmentation globale et discrète des pressions ;
- la localisation des lésions dans les formes autopsiées avec étude histologique : leur situation au-dessus de la bifurcation du faisceau de His.

Nous avons vu également qu'à côté des formes les plus nombreuses dont l'évolution est spontanément favorable en dehors de toute thérapeutique, existaient des formes compliquées - de syncopes notamment - qui demandaient un traitement par drogues ou entraînement électro-systolique.

Le caractère familial de cette cardiopathie nous a permis d'envisager plusieurs hypothèses quant à la possibilité d'une transmission génétique.

VU : LE DOYEN Honoraire
Administrateur Provisoire
de la Faculté de Médecine

Signé : BROUET

VU : LE PRESIDENT

Signé : Y. BOUVRAIN

VU et Permis d'Imprimer

Le RECTEUR DE L'ACADEMIE DE PARIS

Signé : MALLET

B I B L I O G R A P H I E

-
- 1- AITKEN J.K.
Congenital heart block.
Lancet 2, 1375, 1932.
 - 2- AYERS C.C., BOINEAU J.P. et Coll.
Congenital complete heart block in children.
Am. Heart Journal 1960, 72, (3), 381-350.
 - 3- AYLWARD R.D.
Congenital heart block
British Med. J. 1, 943, 1928.
 - 4- BRETON A., DEPUIS C., POINGT O.
Les 2 formes de dissociation A.V. congenitale.
Arch. Fr. de Ped. 1959, XVI, n°8
 - 5- CALVO
Thèse Paris 1968.
 - 6- CAMPBELL M. et EMMANUEL R.
Six cases of congenital complete heart block followed
for 34-60 years.
Brit. Heart Journ. 29, 577, 1967
 - 7- CAMPBELL M.
Congenital heart block
British heart J. 1944, 6, 69.
 - 7bis- CAMPBELL et THORNE
8- Congenital heart block
British heart J. 1956, 18, 90-102.
 - 8- CANNABAL et DIGHIERO
Bradicardia familiale congenitale per bloque auriculo-
ventricular completo.
Rev. Argent. Cardiol. 18, 50, 1951.
 - 9- COSTIN et CARP
D.A.V. complète congenitale et familiale.
Arch. Mal. Coeur 1957, 50, 656
 - 10- CONNOR A.C., Mac FADDEN J.
Familial congenital complete heart block case report
and review of litterature.
Am. Journ. Obst. Gyn. 1959, 78-75

- 12- CRITTENDEN I.M., LATTI H. et TICINOVITCH D.A.
Familial congenital complete heart block
Am. Journ. Disease Child. 108, 104, 1964
- 13- DAVIS A. et STECHER R.M.
Congenital heart block
Am. Journ. Dis. Child. 36, 115, 1926
- 14- DONOSO E., BRAUNWALD E.
Congenital heart block
Am. Journ. Med., 1956, 20 (6) 869-878
- 15- FOUCHARD J. et LAURENS P.
B.A.V. congénitaux isolés, de haut degré
à paraître.
- 16- GAZES P.C., CULLER R.M., TABER E.
Congenital familial cardiac conduction defects
Circulation 1965, 32 (1), 32-34
- 17- GLUECKSOHN and WAELSCH
Genetic control of embryonic growth and differentiation.
Journ. Nat. Cancer Institute.
15, 629, 1954.
- 18- GUGGENHEIM
Trouble de la conduction A.V. chez une mère et sa fille.
Cardiologica 14, 251, 1949.
- 19- IKKOS D., HANSON J.S.
Response to exercise in congenital complete atrio-
ventricular block
Circulation 1960, 22, 4, 583-590.
- 20- JOUVE A. et Coll.
Les B.A.V. isolés, présumés congénitaux.
Arch. Mal. Coeur et Vx, 1966 (12), 1770-1792.
- 21- KANGOS J., GRIFFITH S. and BLUMENTAL S.
Congenital complete heart block. A classification and
experience with 18 patients.
Am. J. Cardiol. 20, 632, 1967
- 22- KERGALL F.
Thèse Paris 1967.

- 23- KUR SANDIAN R.S., MOGHANDAN A.N.
Familial congenital A.V. disease.
Am. Journ. Cardiol. 1964, 14, 118.
- 24- LAMY M. et SCHWEISGUTH O.
Enquête étiologique sur 304 malformations cardiaques
congénitales.
Ann. Paed. 174 : 65, 1950.
- 25- LANDTMANN D., LINDER , HOJELT I. and TUNTERIL.
Complete congenital heart block, a clinical study of
27 cases.
Ann. Paed. Fenn. 1964, 10, 2
- 26- LAUBRY C., SOULIE P. et MARRE P.
Valeur indicatrice des dissociations auriculo-ventricu-
laires pour le diagnostic des malformations congénitales
du coeur.
Arch. Mal. Coeur 32, 449, 1939
- 27- LENE GRE J. et MOREAU
Le B.A.V. chronique, étude anatomique, clinique et
histologique.
A.M.C. 181, 1963
- 28- LYNCH R.J. et WENGLE M.A.
Familial congenital complete heart block.
Am. Journ. Disease Child.
1961, 102-210.
- 29- MAC KEOWN T., MAC MAHON B. et PARSONS
The familial incidence of congenital malformation of
the heart.
Brit. Heart Journ. 15 : 273, 1953.
- 30- MAHAJIM
Les maladies organiques du faisceau de His, 1931.
- 31- MARNEFFE
Thèse Paris 1966.
- 32- MICHAELSON
Bulletin de l'Association des cardiologues pédiatres
européens.
1967, 3 : 429.

- 33- MOLTAN M.E., MILLER R.A., HASTREITER A.R. and PAUL M.H.
Congenital heart block with fatal Adams-Stokes attacks
in childhood.
Pediat. 30-32, 1962
- 34- MONNET P. et PERRIN A.
B.A.V. congenital sous la dépendance d'une interruption
du système hisien vérifié par coupes sériées et sans
anomalies macroscopiques cardiaques.
Arch. Franç. Ped. 1958, 15, 357
- 35- MOREAU Ph., GERBAUX A., LENEGRÉ J.
Etiologie des B.A.V.
Arch. Mal. Coeur, 56, 609, 1963
- 36- MORGAGNI
"De sedibus et causis morborum per anatomen "

Ext.
- 37- MORQUIO
Sur une maladie infantile et familiale...
Arch. Med. Inf. 4, 467, 1901.
- 38- MOSS A.J.
Congenital complete atrio ventricular block
The Journ. Lancet 81, 542, 1961
- 39- NAKAMURA F.F., NADAS A.S.
Complete heart block in infants and children.
New England Journ. Med. 1954, 270 (24) 1261-1268
- 40- PERRIN A.
Apport de l'anatomie pathologique à la connaissance des
B.A.V.
Lyon Medical 157, 579, 1957
- 41- PAUL M.H. et Coll.
Congenital complete atrio ventricular block
An hemodynamic and clinical study.
Circulation 1956, 14, 5-981.
- 42- PAUL M.H., RUDOLPH A.M., NADAS A.S.
Congenital complete A.V. block
Circulation 1958, 1812, 183-190

- 43- POLANI P.E. and CAMPBELL M.
An etiological study of congenital heart disease.
Ann. Human. Genet. 19 : 209, 1955.
- 44- RIBIERRE M.
Les B.N.V. complets congénitaux chez l'enfant.
Les Entretiens de Bichat. "Médecine et Biologie"
Paris-Expansion Scientifique française 1968, pl73, 180
- 45- RIBIERRE M., BERKMANN M. et REYROLE L.
Les B.N.V. complets congénitaux chez l'enfant.
Arch. Fr. Ped. 24, 973, 1967
- 46- SCARPELLI E.M. and RUDDOLPH A.M.
bis The hemodynamics of congenital heart block.
Cardio-Disease. 1963, 6, 327.
- 46- SENEZE et Coll.
Le diagnostic E.C.G. dans la D.N.V. congenitale.
Bull. Soc. Gyn. Obst. 1962, 14 : 23.
- 47- SHERIDAN V.F. and PARKER R.L.
Development of heart block neonatal period.
Am. J. Disease Child. 73 : 199-203, 1947
- 48- STARZL T.E. and GAETHER P.S.
Chronic heart block in dogs.
Circulation 1955, 12, 259
- 48- STEPHAN
bis B.N.V. familial.
Arch. Mal. Coeur 3, 1961
- 49- TABER R., ESTROYE L., GREEN F.
Treatment of congenital and acquired heart block with
an implantable pace maker.
Circulation 29, 122, 1964.
- 50- TRUSLER G., MUSTARD W. and KEITH J.
The role of pace maker therapy in congenital complete
heart block
J. Thor. C.V. Surgery, 55, 105, 1968.

- 51- TURPIN R., LENEGRÉ J., CHASSAGNE P.
Etude anatomo-clinique d'un cas de dissociation auriculo-ventriculaire chez un nourrisson de 7 mois.
Arch. Franç. Ped. 4 : 617, 1947.
- 53- SOULIE P., BOUVRAIN Y., BAURAIN J.
2 cas de D.A.V. congenitale.
A.M.C. 1946, 39, 88
- 55- VAN DEN HEUVEL
De Zeitke Van Stokes Adams en ten Geval Van Aangeborenen
Hartblock.
Pro schrift aan de Rijks Universita
Groningen, 12 : 142, 1908
- 56- WALLGREN A. and WINDBLA D.S.
Congenital heart block.
Acta Ped. 1937, 20, 175
- 57- WALLGREN A. et AGORIO E.
Congenital atrio-ventricular block in three
Acta Pedia. 49 : 49, 1960.
- 58- WENDKUS M.H. and STUDY R.S.
Familiar congenital complete atrio ventricular heart
block.
Am. Heart J. 1947, 34, 138
- 59- WHITE et EUSTIS
Congenital heart block
Am. J. Dis. Child 22 : 299, 1921.
- 60- WILSON J.G. and GRANT R.T.
Congenital malformation of the heart.
Heart 12 : 295, 1926.
- 61- WRIGHT F.S., ADAMS P. and ANDERSON B.C.
Congenital atrio ventricular dissociation due to complete
or advanced atrio-ventricular block
Am. J. Disease Child. 98, 72, 1959.
- 62- YATER W.M., LYON J.A., MAC NABB P.E.
Congenital heart block
J.A.M.A. 1933, 100, 1831.

- 63- YATER W.M., LEAMAN W.G., CORNELL V.H.
Congenital heart block.
J.A.M.A. 1934, 102 (20), 1660-1664.
- 64- YATER W.M.
Congenital heart block.
Am. Journ. Dis. Child. 38, 112, 1929.
- 65- YATER W.M. et BARRIER C.W.
Acquired heart block with Adams Stokes attacks depend
upon a congenital anomaly (persistent ostium primum).
Ann. Int. Med. 7 : 1263, 1934.
- 66- ZOLL P.M., FRANCK H.A., ZARSKY L.R.W.
Long term electrical stimulation of heart for
Stokes Adams disease.
Ann. Surg. 154 : 330-346, 1961.

